

ARTÍCULO DE REVISIÓN: SARCOMA DE KAPOSI

AUTOR: CAMILA DALAY GUERRERO MENDO

MEDICO PASANTE DEL SERVICIO SOCIAL, ESCUELA DE MEDICINA, DIVISIÓN DE CIENCIAS DE LA SALUD, UNIVERSIDAD ANÁHUAC QUERÉTARO.

RESUMEN

El sarcoma de Kaposi es una neoplasia vascular multifocal de origen endotelial asociada al herpesvirus humano tipo 8 (HHV-8), que afecta piel y vísceras, especialmente en contextos de inmunosupresión como la infección por VIH. Se clasifica en cinco variantes: clásica, endémica, iatrogénica, epidémica y la asociada a hombres que tienen sexo con hombres sin VIH. Su incidencia aumentó con la epidemia de sida, aunque ha disminuido con la introducción de la terapia antirretroviral.

Fisiopatológicamente, inicia como un proceso policlonal que puede evolucionar a monoclonal, con participación de citocinas, factores de crecimiento y proteínas virales que favorecen la angiogénesis y proliferación celular. Clínicamente, se presenta como máculas, pápulas o nódulos violáceos que pueden progresar y afectar órganos internos, principalmente el tracto gastrointestinal y pulmones, generando síntomas como sangrado, disnea o tos.

El diagnóstico se basa en la evaluación clínica y se confirma mediante estudio histopatológico, donde destacan hendiduras vasculares, células fusiformes y extravasación de eritrocitos. Entre sus principales diagnósticos diferenciales se incluyen diversas neoplasias vasculares. El tratamiento depende del estado del paciente e incluye terapia antirretroviral, quimioterapia, inmunoterapia y, más recientemente, retinoides como la alitretinoína.

El reconocimiento oportuno de esta entidad es fundamental para establecer un diagnóstico adecuado y ofrecer un tratamiento integral.

Palabras clave: Sarcoma de Kaposi, herpesvirus 8, VIH, neoplasia vascular, inmunosupresión, alitretinoína.

ABSTRACT

Kaposi sarcoma is a multifocal vascular neoplasm of endothelial origin associated with human herpesvirus 8 (HHV-8), affecting the skin and visceral organs, particularly in immunosuppressed patients such as those with HIV infection. It is classified into five variants: classic, endemic, iatrogenic, epidemic, and the form occurring in men who have sex with men without HIV infection. Its incidence increased during the AIDS epidemic but has declined significantly with the introduction of antiretroviral therapy.

Pathophysiologically, it begins as a polyclonal process that may evolve into a monoclonal proliferation, involving cytokines, growth factors, and viral proteins that promote angiogenesis and cellular proliferation. Clinically, it presents as violaceous macules, papules, or nodules that may progress and involve internal organs, especially the gastrointestinal tract and lungs, leading to symptoms such as bleeding, dyspnea, or cough.

Diagnosis is primarily clinical and confirmed by histopathological examination, which typically shows vascular slits, spindle cells, and erythrocyte extravasation. The main differential diagnoses include other vascular neoplasms.

Treatment depends on the patient's condition and includes antiretroviral therapy, chemotherapy, immunotherapy, and more recently, retinoids such as alitretinoin.

Early recognition of this condition is essential to establish an accurate diagnosis and provide appropriate management.

Key words: Kaposi sarcoma, Human herpesvirus 8, HIV, Vascular neoplasm, Immunosuppression, Alitretinoin.

DECLARACIÓN DE CONFLICTO DE INTERESES

El autor declara no tener conflicto de intereses.

DECLARACIÓN DE ASPECTOS ÉTICOS

Este artículo es una revisión narrativa basada en literatura previamente publicada, por lo que no requirió aprobación de un comité de ética ni consentimiento informado.

INTRODUCCIÓN

El virus del herpes humano 8 (HHV-8), neoplasia o hiperplasia vascular multifocal de origen endotelial o mejor llamada sarcoma de Kaposi (SK) y relacionada con un herpesvirus afecta piel y vísceras (1,3,9). Se puede presentar en distintas circunstancias. Una de ellas es la presentación clásica que se observa en adultos mayores varones la cual su evolución es crónica, raramente es letal (1,3). El iatrogénico ocurre cuando el paciente se encuentra con tratamiento inmunodepresor (1,7). El epidémico está asociado a la inmunodeficiencia ocasionada por el virus de la inmunodeficiencia humana (6,7). El sarcoma endémico el cual ocurre en varones con ascendencia de África se presenta de manera agresiva (1,2).

Y por último el que se presenta solo en varones sin infección por virus de inmunodeficiencia humana, que tienen relaciones sexuales con varones (2,9).

EPIDEMIOLOGÍA

El sarcoma de Kaposi fue descrito por primera vez por Moritz Kaposi en 1872 (3). Entre 1980 y 1989 se observó un aumento importante de su prevalencia en pacientes con síndrome de inmunodeficiencia adquirida (6,7). En 1981 se identificó el primer brote en Nueva York y San Francisco en hombres de 26 a 51 años. Posteriormente, en 1994, se detectó la asociación con el herpesvirus humano tipo 8, transmisible por contacto sexual, saliva y hemoderivados (5,7). En 1987, la incidencia en pacientes seropositivos alcanzaba aproximadamente el 20%; sin embargo, esta ha disminuido con la introducción de la terapia antirretroviral (2). A nivel global, es una neoplasia poco frecuente en la población general (≈ 0.5 por 100,000 hombres y 0.3 en mujeres), pero presenta una alta incidencia en África subsahariana, donde es uno de los cánceres más comunes (2). Su incidencia ha disminuido significativamente (>60%) desde la introducción de la terapia antirretroviral, aunque continúa siendo uno de los tumores más frecuentes en personas que viven con VIH (2,7). El riesgo en pacientes con VIH sigue siendo alto, hasta 30–300 veces mayor en comparación con la población general, particularmente en hombres que tienen relaciones sexuales con hombres (2).

FISIOPATOLOGÍA

El sarcoma de Kaposi empieza como una enfermedad policlonal y termina en un proceso monoclonal (9). Lo que sucede con el VIH es que inmunosuprime y permite que evolucione más agresivamente (7,9). El SK es angiogénico y se ha mencionado que produce factor de crecimiento con actividad oncogénica (9). Hay producción de citocinas que inducen a la proliferación celular y angiogénesis, también interviene, la oncostatina M, la cual es un factor de crecimiento mediado por la IL-6 y la proteína TAT, producida por las células infectadas por el virus y que tiene acción mitógena en las células fusiformes del sarcoma de Kaposi (9). De igual manera, se ha demostrado que los receptores tipo Toll 4 participan en la inmunidad innata (9).

CLASIFICACIÓN

El sarcoma de Kaposi se clasifica en 5 tipos: clásico, endémico, iatrogénico, epidémico y no endémico en hombres que tienen relaciones sexuales con hombres sin ser portadores de VIH (1,3,9).

CUADRO CLÍNICO

Se manifiesta como pápulas de color morado o rojo en mucosas, piel y órganos internos (1,3). Se pueden presentar con edema. Empiezan como máculas que se convierten en pápulas y se tornan violeta, evolucionan a ampollas hemorrágicas, placas y al final tumores en forma de óvalo que semejan nódulos, pueden ulcerarse o tener un aspecto de verruga (1,3). Internamente, afectan mayormente al tubo digestivo; también puede afectar hígado, pulmones y ganglios linfáticos (3,9).

Los pacientes pueden presentar melena, rectorragia o diarrea (3). La linfadenopatía afecta principalmente a los ganglios mesentéricos y retroperitoneales (3). El sarcoma de Kaposi pulmonar se manifiesta con disnea, tos, hemoptisis o dolor torácico; incluso puede ser asintomático y diagnosticarse mediante una radiografía de tórax (3,9). La evolución de esta enfermedad es lenta (1). Se ha observado coexistencia con linfoma de Hodgkin, leucemia y linfosarcomas (4).

En el sida, el SK aparece de forma súbita y asintomática (7). Se manifiesta como manchas azules o purpúricas, tumoraciones nodulares únicas o múltiples, lisas o queratósicas (3). La lesión inicial es casi siempre en la nariz, es posible que las lesiones sigan las líneas de segmentación (3).

HISTOPATOLOGÍA

En la dermis se observan hendiduras vasculares con células endoteliales irregulares; infiltrado pleomorfo agudo, extravasación de eritrocitos y depósitos de hemosiderina las cuales se ven más claramente con tinción de Pearls (4). Se le llama signo de promontorio a la presencia de espacios o hendiduras pseudo vasculares y fascículos alrededor de los vasos preexistentes (4). El SK presenta diversos diagnósticos diferenciales entre los que destacan: angiosarcoma de bajo grado, hemangioendotelioma kaposiforme o hemangioma fusocelular, hemangioma en tachuela o hemosiderótico targetoide y el linfangioendotelioma benigno (1,4).

DIAGNÓSTICO

En la mayoría de los casos basta con un examen de la piel y ganglios linfáticos (3). En pacientes que presentan tumores de rápida progresión o síntomas de afectación visceral se debe obtener una biopsia inicial con confirmación patológica y al estadificar la patología se debe incluir una radiografía de tórax (3,9). Si hay anormalidades en la radiografía se debe solicitar una tomografía computarizada (TC) o broncoscopia fibróptica (3). Asimismo, la gammagrafía con talio o tecnecio, el estudio en cámara gamma y endoscopia ecográfica pueden ser de utilidad si hay síntomas sugerentes de afectación gastrointestinal (3). De igual forma solicitar el conteo de células CD4 en sangre (7).

TRATAMIENTO

En pacientes con infección por VIH es importante el inicio de terapia antirretroviral (7). En la quimioterapia se usa vinblastina 0.1mg/kg por vía intravenosa hasta que remita el cuadro (3). La vincristina por vía intralesional 0.05ml a 1 ml de solución preparada con 1 mg en 2 ml de diluyente (3). También se usa la inmunoterapia con sirolimus, interferón α -2b solo o en combinación con zidovudina o didanosina (3,7). Actualmente, existe evidencia que respalda el uso de retinoides, como alitretinoína, en el tratamiento del sarcoma de Kaposi (9,10). Es un retinoide de administración oral, análogo de la vitamina A. Tiene un efecto inmunomodulador y antiinflamatorio sobre los procesos inflamatorios de la piel (9,10).

DISCUSIÓN

Nuevas estrategias terapéuticas para el sarcoma de Kaposi se enfocan en inhibir mecanismos relacionados con el HHV-8 y la angiogénesis tumoral (11).

La proteína LANA se ha identificado como un posible blanco terapéutico por su papel en la persistencia viral durante la fase latente. Asimismo, terapias antiangiogénicas dirigidas contra factores como VEGF y PDGF han mostrado resultados prometedores. Fármacos como pomalidomida, lenalidomida e imatinib han demostrado beneficio clínico en algunos pacientes, especialmente en casos asociados a VIH (11).

CONCLUSIONES

El sarcoma de Kaposi sigue siendo una enfermedad importante, sobre todo en pacientes con inmunosupresión. Aunque su frecuencia ha disminuido con la terapia antirretroviral, aún puede presentarse con distintas formas clínicas, por lo que es importante reconocerlo y diferenciarlo de otras lesiones. Un diagnóstico oportuno permite un mejor manejo y considerar las diferentes opciones de tratamiento disponibles actualmente.

REFERENCIAS:

1. Guzmán R, editor. Sarcoma de Kaposi. En: Dermatología. Atlas, diagnóstico y tratamiento. 8a ed. New York: McGraw Hill Education; 2024. Disponible en: <https://accessmedicina.mhmedical.com/content.aspx?bookid=3430§ionid=284878209>
2. Grabar S, Costagliola D. Epidemiology of Kaposi's sarcoma. Cancers (Basel). 2021;13(22):5692. doi:10.3390/cancers13225692. Disponible en: <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC8616388/>
3. Rojek NW, Worswick S, Shinkai K, Fox LP. Sarcoma de Kaposi. En: Papadakis MA, Rabow MW, McQuaid KR, Gandhi M, editores. Diagnóstico clínico y tratamiento 2025. New York: McGraw Hill Education; 2025. Disponible en: <https://accessmedicina.mhmedical.com/content.aspx?bookid=3530§ionid=294830136>
4. González Bombardiere S. Patología de la piel. En: Valencia Mayoral P, Ancer Rodríguez J, editores. Patología. New York: McGraw-Hill Education; 2014. Disponible en: <https://accessmedicina.mhmedical.com/content.aspx?bookid=1493§ionid=102873526>
5. Saavedra AP, Roh EK, Mikailov A, editores. Enfermedades virales de piel y mucosas. En: Fitzpatrick. Atlas de Dermatología Clínica. 9a ed. New York: McGraw-Hill Education; 2023. Disponible en: <https://accessmedicina.mhmedical.com/content.aspx?bookid=3362§ionid=281637024>
6. Fernández P, Juárez P, Ramírez Ibargüen A. Cáncer y sida. En: Gómez A, León Takahashi A, Lino Silva L, Salcedo Hernández R, editores. Manual de Oncología. 7a ed. New York: McGraw Hill Education; 2023. Disponible en: <https://accessmedicina.mhmedical.com/content.aspx?bookid=3372§ionid=280055216>
7. Fauci AS, Folkers GK, Lane HC. Enfermedad por el virus de la inmunodeficiencia humana: sida y trastornos relacionados. En: Longo DL, Fauci AS, Kasper DL, Hauser SL, Jameson JL, Loscalzo J, Holland SM, Langford CA, editores. Harrison. Principios de Medicina Interna. 22a ed. New York: McGraw Hill; 2025. Disponible en: <https://accessmedicina.mhmedical.com/content.aspx?bookid=3553§ionid=300044196>
8. Lichtman MA, Kaushansky K, Prchal JT, Levi MM, Burns LJ, Linch DC, editores. Púrpuras vasculares. En: Williams. Manual de Hematología. 10a ed. New York: McGraw-Hill Education; 2023. Disponible en: <https://accessmedicina.mhmedical.com/content.aspx?bookid=3349§ionid=282680169>
9. Kim HS, et al. Kaposi sarcoma: pathogenesis, clinical features, and treatment. Cancers (Basel). 2022;14(7):1753. doi:10.3390/cancers14071753. Disponible en: <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC9020379/>
10. Bodsworth NJ, Bloch M, Bower M, Donnell D, Yocum R; International Panretin Gel KS Study Group. Phase III vehicle-controlled, multicentered study of topical alitretinoin gel 0.1% in cutaneous AIDS-related Kaposi's sarcoma. Am J Clin Dermatol. 2001;2(2):77-87. doi:10.2165/00128071-200102020-00004. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11702300/>
11. Bagratee TJ, Ramsuran V, Msimang M, Ramdial PK. Recent advances in the histopathology, molecular biology, and treatment of Kaposi sarcoma: a contemporary review. Int J Mol Sci. 2025;26(20):10058. doi:10.3390/ijms262010058. Disponible en: <https://doi.org/10.3390/ijms262010058>